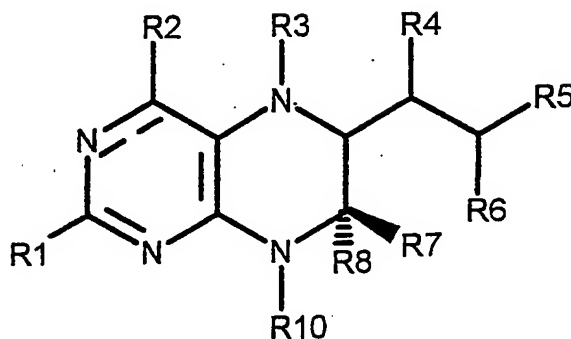


IN THE CLAIMS:

This listing of claims will replace all prior versions, and listings, of claims in the application.

1. Verwendung wenigstens einer Verbindung mit folgender allgemeiner Formel:



worin R1 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, F, Cl, Br, I, NH<sub>2</sub>, N(CH<sub>3</sub>)<sub>2</sub>, N(C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>)<sub>2</sub>, N(C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>)<sub>2</sub>; NH-Acyl; wobei der Acylrest 1 bis 32 Kohlenstoffatome enthält, insbesondere CH<sub>3</sub>O, bevorzugt 9 bis 32, vorzugsweise 9 bis 20 Kohlenstoffatome, enthält;

worin R2 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, O, S;

worin R3 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>;

---

worin R4 und R6 unabhängig voneinander ausgewählt werden aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, Acetyl, OX, wobei X ein C1 bis C32 Acylrest, insbesondere ein C9 bis C32 Acylrest, bevorzugt ein C9 bis C20 Acylrest, ist;

worin R5 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: Phenyl, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>, Butyl, Isobutyl, t-Butyl;

---

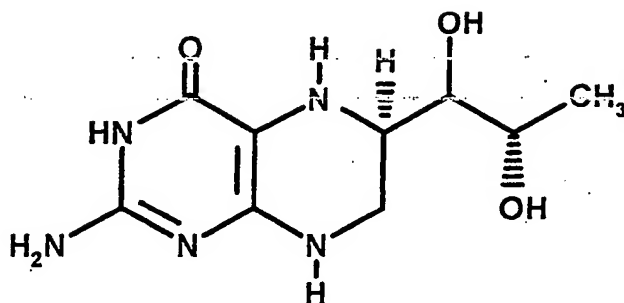
worin R7 und R8 unabhängig voneinander ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, CH<sub>3</sub>, COOH, CHO, COOR<sub>9</sub>, wobei R<sub>9</sub> CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>, Butyl ist;

worin R10 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, und - - eine optionale Doppelbindung darstellt; sowie

deren pharmazeutisch akzeptablen Salze;

zur Herstellung eines Medikamentes zur Verbesserung der Proteintoleranz zur Behandlung von Erkrankungen als Folge eines gestörten Aminosäurestoffwechsels.

2. Verwendung nach Anspruch 1, dadurch gekennzeichnet, dass die Verbindung ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: 5,6,7,8-Tetrahydrobiopterin, Sapropterin, insbesondere dessen Hydrochlorid oder Sulfat, sowie einer Verbindung mit folgender Struktur:



(-)-(1'R,2'S,6R)-2-Amino-6-(1',2'-dihydroxypropyl)-5,6,7,8-tetrahydro-  
4(3H)-pteridinon,

insbesondere dessen Dihydrochlorid; und/oder

2-N-Stearoyl-1',2'-di-O-acetyl-5,6,7,8-tetrahydrobiopterin; und/oder

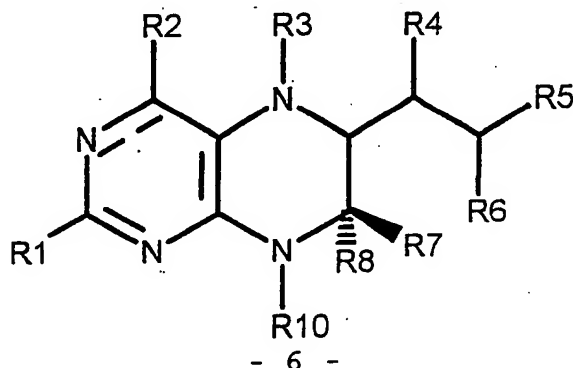
2-N-Decanoyl-1',2'-di-O-acetyl-5,6,7,8-tetrahydrobiopterin; und/oder

2-N-Palmitoyl-1',2'-di-O-acetyl-5,6,7,8-tetrahydrobiopterin; und/oder

2-N-Linoleoyl-1',2'-di-O-acetyl-5,6,7,8-tetrahydrobiopterin.

Claims 3-12 (canceled)

13. Zusammensetzung enthaltend wenigstens eine Verbindung  
mit folgender allgemeiner Formel:



---

worin R1 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, F, Cl, Br, I, NH<sub>2</sub>, N(CH<sub>3</sub>)<sub>2</sub>, N(C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>)<sub>2</sub>, N(C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>)<sub>2</sub>; NH-Acyl, wobei der Acylrest 1 bis 32 Kohlenstoffatome enthält, insbesondere CH<sub>3</sub>O, bevorzugt 9 bis 32, vorzugsweise 9 bis 20 Kohlenstoffatome, enthält;

---

worin R2 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, O, S;

worin R3 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>;

worin R4 und R6 unabhängig voneinander ausgewählt werden aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, Acetyl, OX, wobei X ein C1 bis C32 Acylrest, insbesondere ein C9 bis C32 Acylrest, bevorzugt ein C9 bis C20 Acylrest, ist;

worin R5 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: Phenyl, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>, Butyl, Isobutyl, t-Butyl;

worin R7 und R8 unabhängig voneinander ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, CH<sub>3</sub>, COOH, CHO, COOR<sub>9</sub>, wobei R<sub>9</sub> CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>, Butyl ist;

worin R10 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, und - - eine optionale Doppelbindung darstellt; sowie

deren pharmazeutisch akzeptablen Salze; sowie

---

wenigstens eine Aminosäure enthaltend, welche ausgewählt ist aus der Gruppe bestehend aus den essentiellen Aminosäuren: Isoleucin, Leucin, Lysin, Methionin, Threonin, Tryptophan, Valin, Histidin; sowie aus den nicht essentiellen Aminosäuren, insbesondere Alanin, Arginin, Asparaginsäure, Asparagin, Cystein, insbesondere Acetylcystein, Glutaminsäure, Glutamin, Glycin, Prolin, Serin sowie Tyrosin.

---

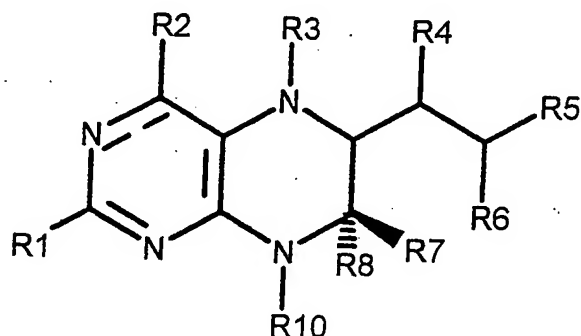
14. Zusammensetzung nach Anspruch 13, dadurch gekennzeichnet, dass sie die essentiellen Aminosäuren, ausgewählt aus der Gruppe bestehend aus: Isoleucin, Leucin, Lysin, Methionin, Threonin, Tryptophan, Valin, Histidin und zusätzlich wenigstens eine der Aminosäuren Alanin, Arginin, Asparaginsäure, Asparagin, Cystein, insbesondere Acetylcystein, Glutaminsäure, Glutamin, Glycin, Prolin, Serin sowie Tyrosin enthält.

---

Claims 15-27 (canceled)

---

28. Spezialnahrung auf Basis von im wesentlichen phenylalaninfreien Aminosäuremischungen, dadurch gekennzeichnet, dass sie wenigstens eine Verbindung mit folgender allgemeiner Formel enthält:



worin R1 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, F, Cl, Br, I, NH<sub>2</sub>, N(CH<sub>3</sub>)<sub>2</sub>, N(C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>)<sub>2</sub>, N(C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>)<sub>2</sub>; NH-Acyl, wobei der Acylrest 1 bis 32 Kohlenstoffatome enthält, insbesondere CH<sub>3</sub>O, bevorzugt 9 bis 32, vorzugsweise 9 bis 20 Kohlenstoffatome, enthält;

worin R2 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, O, S;

worin R3 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>;

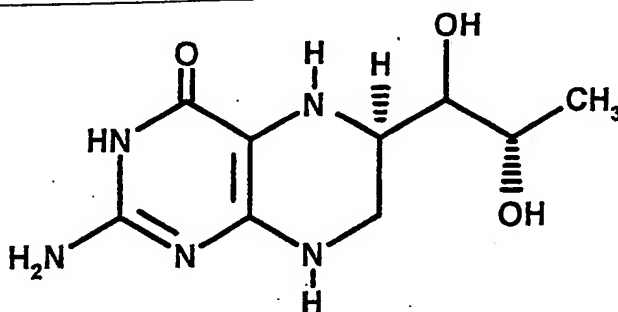
worin R4 und R6 unabhängig voneinander ausgewählt werden aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, Acetyl, OX, wobei X ein C1 bis C32 Acylrest, insbesondere ein C9 bis C32 Acylrest, bevorzugt ein C9 bis C20 Acylrest, ist;

worin R5 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: Phenyl, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>, Butyl, Isobutyl, t-Butyl;

worin R7 und R8 unabhängig voneinander ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, OH, SH, NH<sub>2</sub>, F, Cl, Br, I, CH<sub>3</sub>, COOH, CHO, COOR<sub>9</sub>, wobei R<sub>9</sub> CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, C<sub>3</sub>H<sub>7</sub>, Butyl ist;

worin R10 ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: H, CH<sub>3</sub>, C<sub>2</sub>H<sub>5</sub>, und - - eine optionale Doppelbindung darstellt; sowie deren lebensmitteltechnisch akzeptablen Salze.

29. Spezialnahrung nach Anspruch 28, dadurch gekennzeichnet, dass sie wenigstens eine Verbindung enthält, welche ausgewählt wird aus der Gruppe bestehend aus: 5,6,7,8-Tetrahydrobiopterin, Sapropterin, insbesondere dessen Hydrochlorid, sowie einer Verbindung mit folgender Struktur:



(-)-(1'R,2'S,6R)-2-Amino-6-(1',2'-dihydroxypropyl)-5,6,7,8-tetrahydro-4(3H)-pteridinon,

insbesondere deren Dihydrochlorid oder Sulfat und/oder

2-N-Stearoyl-1',2'-di-O-acetyl-5,6,7,8-tetrahydrobiopterin; und/oder

2-N-Decanoyl-1',2'-di-O-acetyl-5,6,7,8-tetrahydrobiopterin; und/oder

2-N-Palmitoyl-1',2'-di-O-acetyl-5,6,7,8-tetrahydrobiopterin; und/oder

2-N-Linoleoyl-1',2'-di-O-acetyl-5,6,7,8-tetrahydrobiopterin.

Claims 30-44 (canceled)